

Berlin 1956

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
(Direktor: Professor Dr. med. Wilhelm D o e r r)

Beitrag zur Ätiologie perinephrischer Zystenbildungen

I n a u g u r a l - D i s s e r t a t i o n
zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde an der
Medizinischen Fakultät der Freien Universität Berlin

vorgelegt von
HERBERT GÖPEL
aus Kassel

Dekan: Professor Dr. med. Felix v. Mikulicz-Radecki

Referent: Professor Dr. med. Wilhelm Doerr

Correferent: Professor Dr. med. Heinrich Bartelheimer

Vervielfältigt mit Genehmigung der Medizinischen Fakultät
der Freien Universität Berlin

Promoviert am ~~16. 11. 1956~~

- 5. Nov. 1956

Aus dem Pathologischen Institut der Freien Universität Berlin
im Städtischen Krankenhaus Westend
(Direktor: Professor Dr. med. Wilhelm D o e r r)

Beitrag zur Ätiologie perinephrischer Zystenbildungen

Von

HERBERT GÖPEL

Zystische Verbildungen im Bereiche der Nieren sind keine allzu seltenen Vorkommnisse. Sie lassen sich topographisch in folgende Formen unterteilen:

1. Zysten im Bereiche des Nierenparenchyms (renale Zysten),
2. Zysten im Bereiche des Nierenlagers (paranephrische Zysten),
3. Zysten im Bereiche der Faserkapsel (perinephrische Zysten).

(Vergl. Schema.)

Die genannten Formen können auch kombiniert vorkommen, liegen aber meist in reiner Form vor. Die Zysten sind angeboren, erworben oder unklarer Genese.

1. Renale Zysten

Diese auf dysontogenetischer Basis entstandenen und häufig mit einer Vielzahl anderer Hemmungsmißbildungen einhergehenden Zysten (Dunger, Wackerle, Hennemann u.a.) stehen als angeborene Zysten neben den sehr seltenen Dermoidzysten und zystischen Haemangiomen sowie Lymphangiomen den erworbenen Zysten gegenüber. Bei den erworbenen Formen handelt es sich meist um solitäre oder multiple Retentionszysten, die durch Verstopfung oder Kompression der ableitenden Harnwege entstehen.

2. Paranephrische Zysten

Diese Gruppe umfaßt eine Vielzahl verschiedener Zysten im Bereiche des Nierenlagers. Es können sich dort Flimmerepithelzysten, Lymphknotenzysten und andere retroperitoneale zystische Bildungen entwickeln (Block).

Eine Sonderstellung nehmen die Lymphzysten des Hilusgebietes ein. Es handelt sich hierbei um solitäre bis multiple, hirsekorn- bis apfelgroße Lymphzysten im Fettgewebe des Hilusgebietes (Scholl, Barrie). In der Arbeit von Hellweg und in der Kasuistik von Dyckerhoff wird auf die Kombination von Hiluslymphzysten mit Lymphzysten im Bereiche der Grenze von Mark und Rinde in der Niere hingewiesen. Nach Aschoff handelt es sich in diesen Fällen um zystische Lymphangiome.

3. Perinephrische Zysten

In diese Gruppe gehören Zysten im Bereiche der Faserkapsel der Niere, u. a. auch unser dieser Arbeit zugrundeliegende Fall. Ein Zusammenhang mit renalen Parenchymzysten ist nicht anzunehmen (Spriggs). In unserem Falle konnte histologisch eine derartige Beziehung ausgeschlossen werden. In der Einteilung der Genese der perinephrischen Zysten schließe ich mich Spriggs an, der drei große Gruppen unterscheidet:

1. perinephrische Harnergüsse,
2. perinephrische Haematome,
3. perinephrische Zysten unklarer Genese.

Perinephrische Harnergüsse

Voraussetzung ist eine traumatische oder spontane Läsion der ableitenden Harnwege, die durch eine Überdehnung des Nierenbeckens bei Hydro-nephrose (A d l e r), durch Nierenruptur (P y r a h und S m i d d y) oder Stein-perforation (B l o c k, P y r a h und S m i d d y) eintreten kann. B a b i t z k i bezeichnet derartige Ergüsse in einer zusammenfassenden Arbeit als Pseudo-hydronephrosen.

Solche Fälle findet man meist als Zufallsbefund bei Harnstau infolge einer Prostatahypertrophie, eines Carzinomes, einer Ureterknickung oder Klappenbildung im Ureterbereich. Erscheinungsmäßig gehen diese Fälle meist in der Symptomatologie der Hydronephrose auf.

Histologisch werden derartige Zysten durch reaktiv gebildetes Bindegewebe, gelegentlich durch Epithel der ableitenden Harnwege, das sekundär eingewachsen ist, begrenzt (B a b i t z k i).

Perinephrische Haematome

Für die histologische Einteilung unserer Zysten sind nur solche Blutungen von Interesse, die zur Bildung umschriebener, abgeschlossener Bluträume im Bereich der Nierenkapsel führten. Diese können subkapsulär, interkapsulär oder extrakapsulär gelegen sein. D o l l gibt einen erschöpfenden Überblick über die Fälle von Blutungen im Bereich des Nierenlagers.

Die Entstehung solcher Haematome ist viel diskutiert worden (C o n n e r t h, B a l ó, C o e n e n, M ü l l e r, L ö f f l e r, D o l l, H i l d e b r a n d, S p r i g g s u. a.). Es kann sich dabei um Diapedesisblutungen handeln, es kann aber auch zu plötzlichen Massenblutungen kommen. Meist handelte es sich um Gefäßrupturen bei Arteriosklerose, Arrosion durch Malignome, Aneurismen, Lues oder Haemophilie. Oft soll auch ein Trauma Ursache eines perinephrischen Haematomes sein (Hildebrand). In vielen Fällen fand sich eine Blutstauung in der Nierensubstanz.

Alle diese Fälle sind bis auf einige Ausnahmen (K o c h, L ö f f l e r) einseitig lokalisiert; ein Umstand, der besondere Beachtung verdient.

In allen beschriebenen Fällen ließen sich Blut, Bluteisen oder Blutpigment nachweisen.

Perinephrische Zysten unklarer Genese

In diese Gruppe gehört eine verhältnismäßig kleine Anzahl bekannt gewordener Fälle. Einige von ihnen gehen mit einer Dilatation der ableiten-

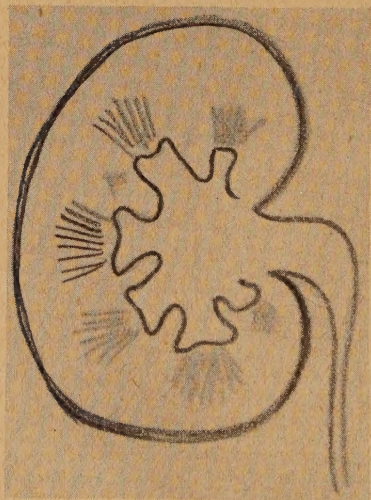
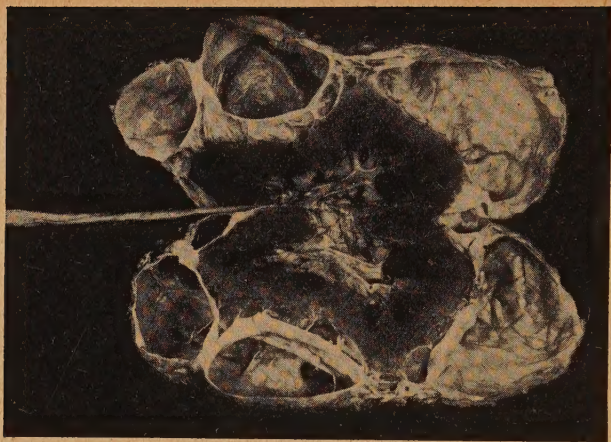
den Harnwege infolge angeborener Stenose, einer Klappenbildung oder einer Verlegung der Ureteren durch infiltrierend oder verdrängend wachsende Tumoren einher. Eine tabellarische Übersicht der Ursachen findet sich bei Spriggs.

1895 beschrieb Hoffmann einen Fall einseitiger multipler Zystenbildung in der Kapsel. Der Außenseite der Zysten lag die atrophische Fettkapsel an, die Innenseite der glatten Wandungen zeigte flächenhafte Blutungen. Histologisch bestand die Wandung aus grobfaserigem Bindegewebe. Einen ähnlichen Fall beschrieb Müller 1926. Weitere, mit Hydronephrose einhergehende Zysten beschrieben Löwenstein, Sohn, Krogius, Connerth, Coenen und Silberberg. Perinephrische Zysten, die nicht mit einer symptomatischen, durch Ureterverschluß bedingten Hydronephrose einhergehen, sind sehr selten.

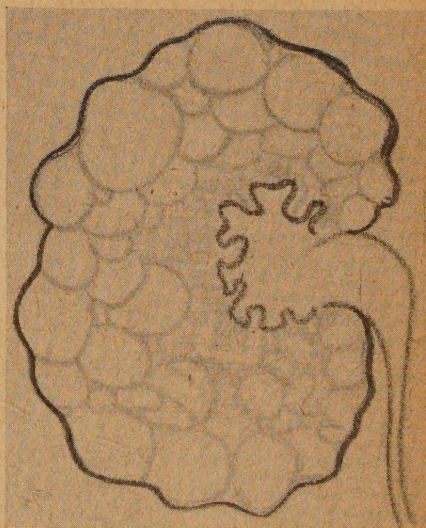
Bei Durchsicht der Literatur fällt auf, daß ein Teil der Zysten ohne gleichzeitige Hydronephrose mit fehlerhafter Anlage der Kreislauforgane einhergeht. In einem Teil der Fälle, beispielsweise bei unserm eigenen, konnte pathologisch-anatomisch ein Vitium cordis verifiziert werden. Bei den anderen läßt der klinische Befund diesen Schluß zu. Gemeinsam ist diesen Fällen das jugendliche Alter der Patienten (vgl. die Tabelle).

Autor	Alter	Geschlecht	Op. oder Sekt.	Seitig- keit	Vitium Polyglo- bulie	Hydro- nephrose
Coenen und Silberberg	43	f	Sekt.	bds.		+
Connerth, Fall 1	20 Mo.		Sekt.	bds.		+
Connerth, Fall 2	62	f	Sekt.	eins.		+
Dyckerhoff	33	f	Sekt.	bds.	+	
Fahr	73	m		eins.		
Hildebrand, Fall 3	37	m	Op.	eins.		
Hoffmann	35	m	Sekt.	eins.		(+)
Kirmisson	12	f	Op.	eins.		
Koch	31	m	Sekt.	bds.		
Krogius, Fall 1	67	f	Op.	eins.		+
Löffler	13	f	Sekt.	bds.	+	
Löwenstein	34	f	Op.	eins.		+
Malherbe	28	m	Op.	eins.		
Minkowski	21	m	Op.	eins.	+	
Müller	65	m	Op.	eins.		+
Reinhardt (Sohn)	54	f	Op.	eins.		
Rennen	20	m	Op.	eins.	+	
Smith und Elms (Spriggs)	38	m	Sekt.	eins.		+
Spriggs , Fall 1	71	m	Sekt.	eins.		+
Fall 2	26	m	Sekt.	bds.	+	
Fall 3	17	f	Sekt.	(bds.)	+	
Eigener Fall	26	m	Sekt.	bds.	+	

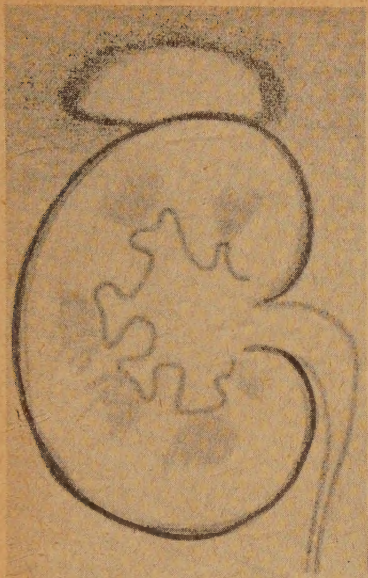
Minkowski beschreibt den Fall eines 21jährigen Mannes, der seit Kindheit an ausgeprägter Gesicht- und Akrozyanose litt. Klinisch war kein Herzfehler nachweisbar. Es bestand eine Polyglobulie von 8,5 Millionen Erythrozyten, das Haemoglobin betrug 170%. Operativ fand sich eine subkapsuläre Zyste.



Normale Niere



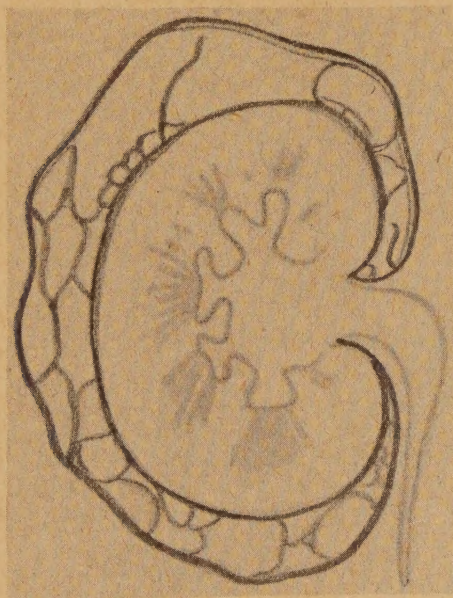
Congenitale Cystenniere



Paranephrische Cyste



Perinephrische Cyste, subcapsulärer und intercapsulärer Typ



Totale cystische Verbiidung der Kapsel

Rennen beschreibt den Fall eines 20jährigen Mannes. Der Haemoglobingehalt des Blutes betrug 105%, die Anzahl der Erythrozyten 5,8 Millionen. Auch hier fand sich eine subkapsuläre Zyste.

Der von Löffler beschriebene Fall betraf ein 13jähriges Mädchen, bei dem bereits im sechsten Lebensmonat ein congenitales Herzvitium diagnostiziert wurde.

Mit 6 Jahren trat eine hochgradige Blausucht auf, die mit Trommelschlagelbildung der Finger und Zehen einherging. Es bestand eine deutliche Stammvenenzeichnung. Im Alter von 9 Jahren wurde eine Polyglobulie von 10,56 Millionen Erythrozyten festgestellt. Der Haemoglobinwert betrug 120%.

Bei der Sektion fand sich ein enorm vergrößertes Herz mit Vorhof-Kammerseptumdefekt und schwerer Pulmonalstenose. An der Vorderfläche der linken Niere war die Kapsel in einem etwa der halben Niere entsprechenden Ausmaße abgehoben. Der Hohlraum war mit dicken, dunkelblau-roten Gerinnseln ausgefüllt. Daneben fanden sich noch weitere kleinere Hohlräume mit gelblicher bis wasserklarer Flüssigkeit. Die rechte Niere bot das gleiche Bild.

Spriggs beschrieb 1952 zwei Fälle, von denen einer ein 17jähriges Mädchen mit inoperabler Fallot'scher Tetrade betrifft. Die Erythrozyten betrugen 7,6 Millionen, der Haemoglobingehalt 140%. Die Kapsel der linken Niere war stark verdickt, die Fibrose breitete sich in das umliegende Gewebe des Nierenlagers aus. Am oberen Pol der Niere befand sich eine flache, mit wässriger Flüssigkeit angefüllte Zyste.

Im zweiten Falle von Spriggs, der unserem Fall außerordentlich ähnlich ist, handelte es sich um einen 26jährigen Mann, der an einem persistierenden Ductus Botalli litt.

Beide Nieren werden von Kapseln bedeckt, die zahllose Zysten enthalten. Die derbe Kapsel enthält beiderseits Lymphozytenansammlungen. Endothel wurde nicht nachgewiesen. Bluteisen findet sich auf der rechten Seite in Nachbarschaft zu den gestauten Gefäßen, während es links nicht vorhanden ist.

In unserem Falle handelte es sich um einen 26jährigen Mann mit einer Fallot'schen Tetralogie. Bei der Sektion fanden sich beiderseits total zystisch verbildete Nierenkapseln. Die Maße der Nieren betrugen nach der Fixation

Linke Niere: Länge 19 cm, Breite 9 cm,
Dicke 8 cm;

Rechte Niere: Länge 22 cm, Breite 16 cm,
Dicke 10 cm.

Die Faserkapsel ist im ganzen relativ dicht und dick. An anderen Stellen ist sie aufgelockert und besteht aus mehreren dünnfaserigen Bindegewebslagen. Die Epithelien der Harnkanälchen sind von gleichmäßiger Anfärbbarkeit und Größe. An einigen Stellen sind die Bürstensäume noch erhalten, an anderen ist der Kranz der Epithelien aufgelockert und die Kerne sind oft nicht sichtbar.

Das Hohlraumssystem, das zwischen den einzelnen Blättern der Faserkapsel liegt, ist an manchen Stellen deutlich von einer einschichtigen, dünnen Endothellage ausgekleidet! Die Eisenfärbung weist nirgends, weder im Bereich

des Parenchyms, noch in dem der Kapsel, noch in dem Areal der vielfach gekammerten Hohlräume Eisen auf.

An manchen Stellen liegen Haufen von Rundzellen an der Grenze von der Faserkapsel zum Parenchym, manche sogar weit oder relativ weit im Parenchym eingelagert. An einer Stelle findet sich ein Konvolut von Lymphgefäßen, das mit eingedickten homogenen Eiweißmassen angefüllt ist.

Diagnose: Lymphangioma permagum der Nierenfaserkapsel. Kein Anhalt für Blutungsreste, keine Lymphangiome im Bereich des Nierenparenchyms.

Diskussion

Die Entstehung der perinephrischen Harn- und Blutzysten ist durch Ruptur des Gefäßsystems der ableitenden Harnwege und der Blutgefäße und Austritt der Flüssigkeit in das umliegende Gewebe zu erklären.

Anders ist der Vorgang der Zystenbildung bei gleichzeitiger Hydronephrose, wenn eine Blutung und ein Harnerguß ausgeschlossen werden kann. Durch den starken Harnrückstau kann es in der Niere zu einer Läsion im Fornix der Nierenkelche kommen, die nach Girgensohn einen Locus minoris resistentiae darstellen. Der gestaute Harn wird dann entweder in das Blutgefäßsystem im Sinne eines pyelovenösen Refluxes oder in das System der Gewebsspalten und Lymphgefäße als pyelolymphatischer Reflux eindringen und die Spannung im Inneren der Niere noch erhöhen (Girgensohn). Es kann dann subkapsulär zu einer Ansammlung von Gewebsflüssigkeit und Lymphe kommen (Albarran).

Ebenso kann eine Polyglobulie zu stärkerer Blutstauung in der Niere führen und eine Transsudation bzw. Blutung mit nachfolgender Umwandlung des Haematomes in eine seröse Zyste bedingen (Joest, Rennen, Spriggs, Minkowski).

Nicht möglich erscheint aber die Entstehung einer polyzystischen Verbildung der gesamten Nierenkapsel auf einem dieser Wege.

Außerdem spricht die auffällige Beidseitigkeit in den uns speziell interessierenden Fällen gegen eine exogene Ursache wie Trauma, Spontanruptur oder Entzündung.

Dyckerhoff glaubt bei seinem Fall an eine angeborene Anomalie im Sinne eines Lymphangioms. Nebenbefund war ein offenes Foramen ovale. Ich habe diesen Fall in der Tabelle mit aufgeführt, obwohl er sich durch die Lokalisation des lymphangiektatischen Gebietes — an Stelle der Kapsel im Bereich der Mark-Rindengrenze und des Hilusgebietes — von den übrigen Fällen unterscheidet, jedoch die Kombination von verbildetem Lymphsystem mit einer, wenn auch unbedeutenden, Herzfehlbildung deutlich erkennen läßt.

Spriggs stellt für seinen zweiten Fall, der unserem sehr ähnlich ist, folgende Möglichkeiten der Entstehung perinephrischer Zysten zur Diskussion:

1. organisiertes, spontanes, perinephrisches Haematom,
2. eingeschmolzene Perinephritis,
3. angeborene oder erworbene Lymphangiektasie.

Spriggs entscheidet sich auf Grund des Nachweises von Blut im ersten und zweiten Falle für die Blutungsenese (auch für Fall 3, der kein Blut oder Blutpigment aufwies), bei der die Polyglobulie als auslösend angesehen wird.

Der Verfasser bezieht sich auf die Arbeiten von Löffler, Minkowski und R e n n e n.

Dem muß entgegengehalten werden, daß man beim Nachweis von Blut oder Blutungsresten in serösen Zysten a priori diese nicht auf ein resorbiertes perinephrisches Haematom zurückzuführen braucht. Es kann auch sekundär in die Zysten hineingeblutet haben. Um so wahrscheinlicher ist diese Annahme in den Fällen, bei denen eine starke Vascularisierung der Kapsel der Zyste nachgewiesen wurde (R e n n e n). Die Möglichkeit der Entstehung aus einer Perinephritis kann auf Grund des histologischen Bildes wohl unberücksichtigt bleiben. Die entzündungsverdächtigen Faktoren Fibrose und lymphozytäre Infiltration sind auch bei Lymphangiomen zu finden (B o r s t, K a u f m a n n).

Wenn außer in unserem und Spriggs' Fall nur noch Endothel in den Fällen von Hoffmann und Coenen und Silberberg nachgewiesen wurde, so muß einesteils die Empfindlichkeit des Lymphendothels berücksichtigt werden, das leicht einer Druckatrophie zum Opfer fallen kann, andererseits aber für eine Reihe ähnlicher Zysten eine andere Entstehungsmöglichkeit offengelassen werden.

Betrachtet man eine Zusammenstellung der Fälle von perinephrischen Zysten unklarer Genese (Tabelle), so kann man zwei Gruppen unterscheiden:

1. solche mit symptomatischer Hydronephrose durch Verlegung der Ureteren
2. solche, die nicht mit einer Erweiterung der ableitenden Harnwege einhergehen.

Als Grundlage für einen Versuch der Deutung der Aetiologie perinephrischer Zysten des von uns beobachteten Types können nur pathologisch-anatomisch exakt durchuntersuchte Fälle, d. h. solche, bei denen eine ganze Sektion stattgefunden hat, gelten. So müssen alle partiell seziierten und operierten Fälle unberücksichtigt bleiben. Scheiden wir nun die Fälle mit Hydronephrose aus, so bleibt ein Rest von sechs Fällen, von denen, wenn man von dem Falle K o c h s absieht, der auch aus dem Rahmen des hier zu diskutierenden Types herausfällt, die verbleibenden fünf Fälle sämtlich mit einer angeborenen Verbildung des Herzens einhergehen! Auffallend ist ferner das jugendliche Alter aller dieser Verstorbenen. Uns erscheinen alle mechanischen Theorien zur Erklärung der Entstehung der Lymphzysten, zumindest bei den in unserem Falle herrschenden Bedingungen, unbefriedigend.

Die Eindeutigkeit des Zusammentreffens von Herzfehlern und Verbildungen im Bereiche der Nieren im Sinne umschriebener Lymphangiome legt den Gedanken an eine kombinierte Mißbildung nahe.

Für die Annahme, daß es sich bei den angeführten Fällen um kombinierte Mißbildungen handelt, spricht

1. die Beidseitigkeit der Verbildung
2. der histologische Befund
3. das stets gemeinsame Vorkommen mit Herzfehlbildungen congenitaler Herkunft
4. das jugendliche Alter der Verstorbenen.

Zusammenfassung

Es wird ein Fall von perinephrischer Zystenbildung (Lymphangioma perimagnum der Nierenkapsel) mitgeteilt. Die bisher in der Literatur beschriebenen Fälle von perinephrischen Zysten werden besprochen.

Nach Trennung der Zysten unklarer Genese (neben Harn- und Blutzysten) in solche mit und ohne Hydronephrose fällt bei den Fällen ohne Hydronephrose das gehäufte Zusammentreffen mit angeborenen Herzvitien und das jugendliche Alter auf.

Es wird die Meinung vertreten, daß ein Teil dieser Fälle als multiple Mißbildungen aufzufassen sind.

Literatur

- Adler: Bln. Kli. Wschrft. **30**, 290 (1893). — Albarran: Zit. b. Minkowski, O. — Aschoff, L.: Path. Anat., Gustav Fischer, Jena. 5. Aufl. (1921), 2. Bd., S. 447. — Babitzki, P.: Arch. klin. Chir. **97**, 993 (1902). — Baló, J.: Beitr. z. path. Anat. **73**, 598 (1925). — Barrie, H. J.: Am. Journ. of Path. **29**, 985 (1953). — Block, W.: Z. f. Urol. **26**, 788 (1932). — Borst, M.: Die Lehre von den Geschwülsten, J. Bergmann, Wiesbaden, 1. Aufl., 1902, 1. Bd., S. 192. — Coenen, H.: Beitr. z. klin. Chir. **70**, 494 (1910). — Coenen, H. u. Silberberg, M.: Beitr. zu klin. Chir. **130**, 377 (1924). — Connerth, O.: Z. urol. Chir. **11**, 169 (1922). — Doll, K.: Beiträge z. klin. Chir. **147**, 503 (1929). — Dunger, R.: Beitr. z. allg. Path. u. path. Anat. **35**, 445 (1904). — Dyckerhoff, K. H.: Virch. Arch. **216**, 116 (1914). — Girgensohn, H.: Z. f. Kreislaufforschung, **41**, 11 (1952). — Hellweg, G.: Virch. Arch. **325**, 98 (1954). — Hildebrand, O.: Arch. f. klin. Chir. **130**, 337 (1924). — Hoffmann, K.: Inaug. Diss. Königsberg 1895. — Joest: Zit. b. Doll, K. — Kaufmann, F.: Lehrb. d. spez. path. Anat. Walter de Gruyter & Co., Berlin 1955 I/1, S. 375. — Koch, M.: Zit. b. Coenen, H. — Krogius: Ref. i. Zbl. f. Chir. 1922, 441. — Löffler, H.: Z. f. urolog. Chir. **23**, 62 (1927). — Löwenstein: Bln. Kli. Wschr. **57**, 1176 (1920). — Minkowski, O.: Mitteilungen a. d. Grenzgebieten d. Med. u. Chir. **16**, 260 (1906). — Müller, E.: Beitr. z. klin. Chir. **138**, 733 (1926). — Pyrah, L. N. u. Smiddy, F. G.: Ref. Berichte allg. u. spez. Path. **20**, 358 (1954). — Rennen, K.: Mitteilungen a. d. Grenzgebieten d. Med. u. Chir. **37**, 139 (1924). — Schöll, A. J.: J. A. M. A. **136**, 4 (1948). — Sohn, A.: Dtsch. Z. f. Chir. **164**, 48 (1921). — Spriggs, A. J.: Journ. of Urology **67**, 414 (1952). — Wackeile, L.: Virch. Arch. **262**, 508 (1934).

Anschr. d. Verf.: Berlin W 30, Hohenstaufenstr. 32.

Lebenslauf

Am 2. August 1929 wurde ich als Sohn des Dipl.-Handelslehrers Dr. Henner Göpel in Kassel geboren.

Ich besuchte die Schulen in Kassel, Eschwege und Berlin und bestand 1948 an der Robert-Blum-Schule in Berlin die Reifeprüfung.

Nach einem Jahr Pflөгertätigkeit im Kreiskrankenhaus Eschwege begann ich am 8. Mai 1950 das Medizinstudium an der Freien Universität Berlin.

Am 7. Mai 1951 bestand ich das Vorphysikum und am 2. Mai 1952 das Physikum.

18. Juli 1955 medizinisches Staatsexamen an der Freien Universität Berlin.

Seit dem 1. September 1955 bin ich als Pflichtassistent im Paulinenkrankenhaus, Berlin-Charlottenburg, tätig.

